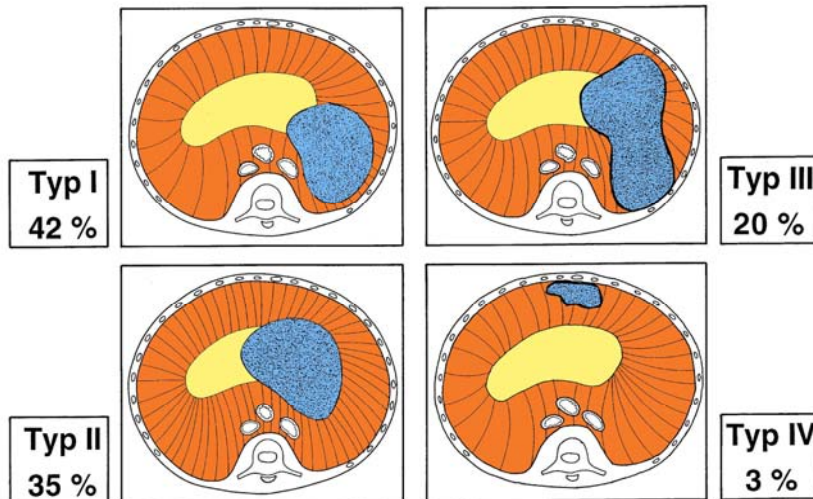


## Zwerchfellddefekt

### Was versteht man unter einem Zwerchfellddefekt

Zwerchfellddefekte sind Lücken und Öffnungen im Zwerchfell, die sich nach der Geburt nicht geschlossen haben bzw. als angeborene Fehlbildung vorhanden sind. Zwerchfellddefekte lassen sich bereits während der Schwangerschaft durch Ultraschalluntersuchungen feststellen.

Zwerchfellddefekte können an unterschiedlichen Stellen des Zwerchfells lokalisiert sein. Die Häufigkeit beträgt 1:8000. Doppelseitige Zwerchfellddefekte haben, bezogen auf die Gesamtzahl der Zwerchfellddefekte eine Häufigkeit von 1‰.



*Abb. 1) Querschnitt durch den Körper und Blick auf das Zwerchfell: Rot sind die muskulären Anteile des Zwerchfells mit den Rippen (weiß) dargestellt, gelb ist der mittlere Anteil des Zwerchfells, der aus Bindegewebe besteht, blau sind die angeborenen Zwerchfellddefekte.*

*Typ I: Zwerchfellddefekt im rückwärtigen zur Wirbelsäule zu liegenden Zwerchfellanteilen.*

*Typ II: Zwerchfellddefekt in der Mitte des Zwerchfells*

*Typ III: Zwerchfellddefekt als Kombination von Typ 1 und Typ 2*

*Typ IV: Zwerchfellddefekt direkt hinter dem Brustbein*

### Pränatale Diagnostik

Die pränatale Diagnostik erfolgt mit Hilfe des Ultraschalls mit Hilfe des Gynäkologen. Bei festgestelltem Zwerchfellddefekt sollte die Schwangere in einem perinatalen Zentrum weiter betreut werden aus folgenden Gründen:

1. Gynäkologische und sonographische weitere Kontrolle um die Lokalisation des Defektes, die Größe des Defektes und die Verlagerung von Baueingeweiden durch den Zwerchfellddefekt in den Thorax zu überwachen. Ein weiterer Grund ist der Ausschluß von mit dem Zwerchfellddefekt verbundenen Fehlbildungen: Herzfehler, Skelettfehlbildungen, Fehlbildungen des Verdauungstraktes, Gesichts- und Schädeldefektbildungen. Die Häufigkeit liegt bei 26%.
2. Gesprächsführung mit dem Kinderarzt, da unmittelbar nach der Geburt das Kind in den meisten Fällen kinderintensiv-therapeutisch wegen der Verlagerung des Herzens im Brustkorb und wegen der Lungenfunktionsstörung behandelt werden muss.
3. Chirurgische Versorgung des Neugeborenen durch den Kinderchirurgen, in Absprache mit dem Kinderarzt wird der Zeitpunkt der Operation, d.h. des Verschlusses des Defektes besprochen.
4. Besprechung mit dem speziell auf Kindernarkosen vertrauten Anästhesisten.

Durch diese 4 Spezialisten ist es möglich die Heilung dieser Fehlbildung besonders günstig zu beeinflussen und die Überlebensquote auf 80% bis 85% zu erhöhen.

### Besondere Hinweise

1. Die Diagnose von Zwerchfeldefekten verlangt spezielle Erfahrungen durch den Gynäkologen.
2. Die häufigste Form des Zwerchfeldefektes ist der linksseitige Zwerchfeldefekt.
3. Die häufigste Schwangerschaftskomplikation bei Zwerchfeldefekten ist das Polyhydramnion (vermehrte Fruchtwasser-Flüssigkeitsansammlung)
4. Atemstörungen bei Neugeborenen unmittelbar nach der Geburt können aufgrund eines Zwerchfeldefektes verursacht werden (Atemnotsyndrom). Dieses Atemnotsyndrom kommt nach der Geburt dadurch zustande, dass während der Schwangerschaft durch das Loch im Zwerchfell Baueingeweide sich in den Brustkorb verlagert haben. Sie haben dazu geführt, dass sich die Lunge nicht entwickeln konnte und nach der Geburt für den Sauerstoffaustausch ungeeignet ist. Die kritische Situation für das Kind besteht darin, dass nach der Geburt sich der Magen, die Dünn- und Dickdarmschlingen, die im Brustkorb sind mit Luft füllen und Stunde für Stunde die Luftröhre und die gegenüberliegende Lunge komprimieren. Dadurch kommt es dann zur Sauerstoffunterversorgung und zusätzlich zu einer Kompression der den Dünn- und Dickdarm-versorgenden Gefäße mit einem Neugeborenen-Schockzustand.

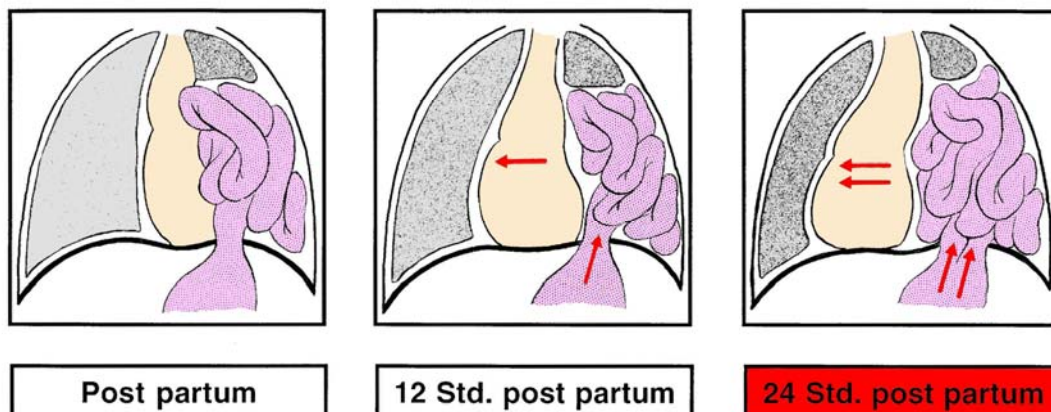


Abb. 2) Ursachen des Atemnotsyndroms und des Darmverschlusses (post partum = nach der Geburt)

:

linkes Bild: Zwerchfeldefekt im Bereich der linken Zwerchfellhälfte, Dünndarmschlingen haben sich in den Thorax verlagert durch den Defekt

mittleres Bild: verschluckte Luft kommt in die Dünndarmschlingen, diese dehnen sich innerhalb der nächsten 12 Stunden in den Brustkorb aus. Sie drücken auf das Herz und auf die Lunge. Sie verschieben das Herz nach rechts und engen die Luftröhre und die Lunge ein. Damit beginnt eine zusätzliche Verschlechterung der Atmung

rechtes Bild: 24 Stunden nach der Geburt nimmt der Zustand, wie im mittleren Bild beschrieben zu. Der Sauerstoffaustausch verschlechtert sich, die Dünndarmschlingen knicken ab und damit ihre Durchblutung. Es entwickelt sich das sogenannte „Atemnotsyndrom“ mit einem lebensbedrohlichen Zustand.

### Hinweise zur Operation

Eine frühzeitige, möglichst nach der Geburt eingeleitete Sauerstoffverabreichung der Kinder über eine sogenannte „Intubation“ ist in den meisten Fällen die erste Maßnahme, um ein

zunehmendes Atemnotsyndrom zu vermeiden und um Symptome eines Darmverschlusses nicht auftreten zu lassen.

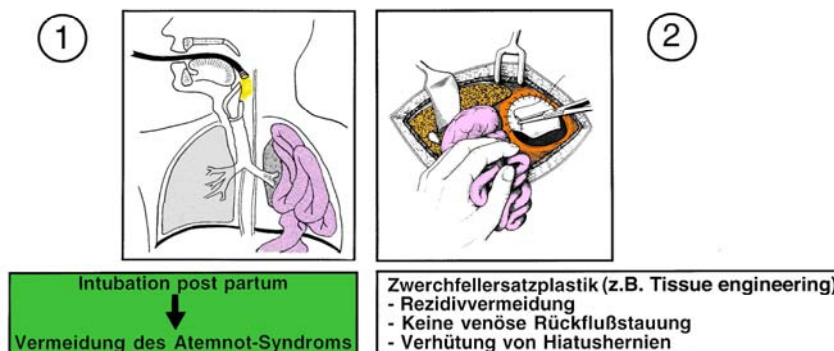
Die Überwachung und Kontrolle des Kindes auf einer sogenannten „Neonatalen Intensivstation“ wird dannach durchgeführt und aufgrund verschiedener Laborwerte wird dann entschieden, wann der operative Eingriff durchgeführt wird.

Beim operativen Vorgehen kommt es dabei auf folgende Punkte an:

1. Diagnostik auf welcher Seite der Defekt lokalisiert ist und wo am Zwerchfell selbst der Defekt zu finden ist.
2. Überprüfung während der Operation, ob zusätzlich zu dem Defekt ein sogenannter millimeterdünner Bruchsack existiert, der sich in den Brustkorb erstreckt und in dem Baucheingeweide lokalisiert sind.
3. Feststellung, ob um den Zwerchfelldefekt ein Muskelsaum vorhanden ist.

Kleine Defekte von nur 1 bis 1,5 cm können durch direkte Naht verschlossen werden, nachdem sämtliche in den Brustkorb vorgefallene Baucheingeweide in den Bauchraum zurück verlagert werden. Größere Defekte über 2 bis 2,5 cm können entweder durch eine kombinierte Muskelnahrt mit einem bioabbaubaren Patch verschlossen werden. Dieser bioabbaubare „Vlies“ wird je nach Größe nach 2 bis 3 Monaten in körpereigenes Gewebe, meist in kollagenes Bindegewebe umgebaut. Dadurch vermeidet man mehrere Operationen, wenn Kunststoffpräparate zur Defektdeckung genutzt werden.

## DIE ZWEI WICHTIGSTEN MASSNAHMEN BEI ZWERCHFELLDEFEKTEN



*Abb. 3) Eine wichtige Maßnahme nach der Geburt ist die Beatmung über eine sogenannte „Intubation“ um den Allgemeinzustand des Kindes nicht zu verschlechtern. Die Defektdeckung kann auf verschiedene Art und Weise erfolgen. Die für den Säugling schonendste Methode ist die Deckung des Defekts mit einem bioabbaubaren Patch (rechtes Bild, weißer Patch), der sich im Laufe der Zeit in körpereigenes Gewebe umbaut.*

### Nachbehandlung

Die Nachbehandlung erstreckt sich über mehrere Monate, da die unreife Lunge ausreifen muss für den Sauerstoffaustausch. Die Darmschlingen müssen ihre normale Beweglichkeit aufnehmen, nachdem sie in die relativ enge Bauchhöhle zurückverlagert wurden. Die Beatmung über die Intubation kann sich daher über Wochen erstrecken. Das Nahrungsangebot auf normalem Weg wird in den ersten Wochen ebenfalls durch eine Infusionstherapie weitestgehend ersetzt werden müssen.